Aus der Nervenabteilung (Prof. Dr. J. Hoffmann)
der medizinischen Klinik der Universität Heidelberg.

Ein Fall von Akroasphyxia chronica hypertrophica.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Badischen
Ruprecht-Karls-Universität in Heidelberg

vorgelegt von

Irma Neuer
aus Eppingen.

Heidelberg
Evangelischer Verlag
1919.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg.

Dekan:
Prof. Dr. Ernst

Referent:
Prof. Dr. J. Hoffmann

1919.

Unter den mannigfachen, vielgestaltigen Krankheitsbildern der vasomotorisch-trophischen Neurosen, die zwar sehr enge Beziehungen zur Trias der Akroparästhesien, der Erythromelalgie und der Raynaud'schen Krankheit besitzen, sich aber dennoch nicht in den Rahmen eines dieser drei Typen einfügen lassen, ohne dass der bisher dafür aufgestellte Symptomenkomplex zu einem atypischen erweitert wird, hat Cassirer in seiner Monographie: „Die vasomotorisch-trophischen Neurosen" im Jahre 1900 erstmals einen neuen Typus aufgestellt, dem er den Namen „Akroasphyxia chronica" gab. Das hauptsächlichste Symptom der darunter zusammengefassten Beobachtungen ist eine allmählich sich entwickelnde Asphyxie der Extremitätenenden, meist kompliziert durch weitere Störungen, sei es auf dem Gebiet der Sensibilität (Akroasphyxia chronica anaesthetica), sei es auf dem der Trophik (Akroasphyxia chron. hypertrophica).

Die kleine Zahl älterer Veröffentlichungen, die Cassirer der letzteren, hypertrophischen Form der chronischen Akroasphyxie zurechnet, war bis zum Erscheinen seiner Monographie meist als eigenartige Formen von Akromegalie beschrieben worden. Lässt sich heute auch mit ziemlicher Sicherheit sagen, dass die beschriebenen Affektionen mit der Akromegalie nichts zu tun haben, vielmehr dem Komplex der vasomotorisch-trophischen Neurosen zuzurechnen sind, so findet sich doch auch nicht ein Fall darunter, der nicht von dem von Cassirer gezeichneten Bild der chronisch hypertrophischen Akroasphyxie mehr oder weniger erheblich abweicht.

Aber auch unter den von Cassirer selbst beobachteten und in den letzten Jahren von anderer Seite beschriebenen Krankheitsbildern findet sich nicht ein Fall, der nicht neben der Akrocyanose und Hypertrophie der Weichteile noch andere Störungen zeigt. Hat sich auch bis jetzt die Abtrennung von den bisher bekannten Typen der vasomotorisch-trophischen Neurosen als zweckmässig erwiesen, und schlossen sich die Bilder auch ziemlich leicht und ungezwungen dem von Cassirer gegebenen Typus an, so kann doch erst durch eine grössere Zahl künftiger Beobachtungen erwiesen werden, ob nicht die Summe der neu hinzukommenden Symptomenelemente eine solche Erweiterung des Rahmens fordert, dass keine Grenze mehr zwischen Akroasphyxie und den verwandten Affektionen gezogen werden kann.

Ein der Akroasphyxia chronica zuzurechnender, sehr ausgeprägte Hypertrophien zeigender und durch seine Komplikationen besonders beachtenswerter Fall wurde im Frühjahr 1915 in der medizinischen Klinik in Heidelberg beobachtet.

Der Patient, ein 68jähriger Landwirt, gab folgendes an:

Der Vater ist an Wassersucht, die Mutter an unbekannter Krankheit gestorben. Seine beiden Geschwister sind gesund. Als Sohn eines Landwirts arbeitete er stets in landwirtschaftlichem Betrieb. Vom Militär kam er durch Auslosung frei. Seit 1887 ist er verheiratet. Die Frau hat eine tuberkulöse Fistel am Fuss, leidet oft an Migräne, ist im ganzen nervös. Eine erwachsene Tochter hat er an Schwindsucht verloren, die beiden anderen Kinder sind gesund. Von sich selbst berichtet er, dass er im Leben noch nie richtig krank gewesen sei, dass er aber schon seit langen Jahren sehr ungern bei feuchtem, kaltem Wetter im Freien arbeite, da ihm die Kälte, besonders wenn noch Regen dazukam, an den Händen sehr unangenehme Empfindungen, manchmal geradezu

Schmerzen verursachte. Im Winter 1914/15 musste er, infolge der Einberufung seines Sohnes zum Heeresdienst, seine Landwirtschaft allein weiterführen, und war dadurch gezwungen, mehr und angestrengter als früher im Freien zu arbeiten. Er selbst sieht in diesem Umstand die Ursache seiner gegenwärtigen Erkrankung.

Auf diese Erkrankung wurde der Patient zuerst von seiner Tochter aufmerksam gemacht; dieser fiel im Januar 1915 die abnorme Grösse seiner linken Hand auf. Ihm selbst war die Schwellung bis dahin vollständig entgangen, zumal er keinerlei Beschwerden davon hatte.

Anfangs März nahm die Schwellung deutlich zu, die Hand wurde rot und fühlte sich heiss an. Beim Aufstehen morgens hatte er ein Gefühl von Spannung in der linken Hand, das im Laufe des Tages bei der Arbeit nachliess; dünner wurde die Hand tagsüber nicht. Einen Monat lang konnte er noch wie früher arbeiten; dann bereitete ihm die starke Schwellung Schwierigkeit beim Anfassen schwerer Arbeit. Die Hand wurde ungeschickter, die Beweglichkeit der Finger nahm erheblich ab.

Anfangs Mai 1915 trat auch eine Schwellung der rechten Hand und des rechten Vorderarmes auf, gleichzeitig damit eine Rötung; Hand und Arm fühlten sich heiss an. Die „Kraft" liess rechts rascher nach als links, das Spannungsgefühl war in der rechten Hand ebenso wie in der linken. Bald musste er die landwirtschaftliche Arbeit vollständig aufgeben.

Mitte Mai stellte sich an den Füssen eine Schwellung ein; besonders am rechten Fuss schwoll die Knöchelgegend an, wurde rot und war heiss anzufühlen. Infolge der Schwellung drückte ihn der rechte Schuh so sehr, dass er sich grössere Schuhe kaufen musste.

Anfallsweises Stärkerwerden der Beschwerden, Blasswerden oder Schmerzen in den Extremitäten hat der Patient nie beobachtet.

Der Befund bei der Aufnahme des Patienten in die Klinik am 21. V. 15. war folgender:

Mittelgrosser, kräftig gebauter Mann in gutem Ernährungszustand; Muskulatur und Fettpolster sind gut entwickelt.

Die Gesichtsfarbe ist etwas blass; eine leichte bläulichrote Färbung der Nase fällt auf.

Die Form des Gesichtes ist durchaus normal; Nase und Unterkiefer sind jedenfalls nicht vergrössert. Der Schädel ist ungleichmässig konfiguriert, das rechte Parietale steht etwas höher als das linke.

Die Lungen bieten perkutorisch und auskultatorisch keinen pathologischen Befund. Die Röntgendurchleuchtung ergibt rechts Adhäsionen am Zwerchfell, auf derselben Seite eine Trübung der Spitze und eine Vergrösserung der rechten Hilusdrüsen.

Das Herz ist nach links verbreitert, die Töne sind rein über allen Ostien. Im Röntgenbild fällt der stark vorspringende Gefässbogen auf.

Der Puls hat normale Füllung und Spannung; das Arterienrohr ist weich.

Der Blutdruck beträgt 115 mm Hg nach Riva-Rocci palpatorisch.

Die Leber fühlt sich etwas derb an.

Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

An der Wirbelsäule besteht beim Sitzen eine ausgesprochene stumpfwinklige Alters-Dorsalkyphose, die sich beim Stehen nicht vollständig ausgleicht.

Extremitäten. An beiden Unterarmen beginnt handbreit über dem Handgelenk eine Schwellung der distalen Teile. Die Grenze ist nicht handschuhartig, sondern grosszackig. Diese Zone ist auch durch den ganz plötzlichen Beginn einer bläulichroten Verfärbung der distalen Vorderarmpartien gekennzeichnet.

Ein Fingereindruck in die sich derb teigig anfühlende Schwellung bleibt nicht bestehen. Die Cyanose ver-

schwindet auf Druck, kehrt aber sofort wieder. Die erkrankten Gewebe fühlen sich heisser an als die gesunde Umgebung. Die Haut ist über den Händen dünn und atrophisch.

Die Schwellung setzt sich distalwärts bis auf die Finger fort, an Stärke zunehmend, wodurch beide Hände ein ausserordentlich plumpes, tatzenartiges Aussehen gewinnen.

Die Finger sind im Verhältnis zur Länge unverhältnismässig dick, verjüngen sich aber nach der Spitze zu. Sie werden in halber Beugestellung gehalten, weil so das Spannungsgefühl am wenigsten unangenehm empfunden wird. Der Versuch, die Finger passiv zu strecken, verursacht dem Patienten Schmerzen; ebenso scheint der Versuch, die Hand zur Faust zu ballen, sehr schmerzhaft zu sein.

Die Nägel sind dick, flach gewölbt, mit der Schere schwer schneidbar. Die Behaarung zeigt keine Abnormität. Sekretorische Störungen sind nicht vorhanden.

Im Röntgenbild zeigen die Grund- und Mittelphalangen der rechten Hand unscharfe, zackige seitliche Konturen.

Der rechte Unterschenkel zeigt entsprechende, nur weniger vorgeschrittene Veränderungen. Etwa handbreit über den Knöcheln beginnt eine blaurote Verfärbung und Schwellung der Weichteile, die sich bis unter die Malleolen und auf den Fussrücken fortsetzt. Am rechten Fuss erscheint hierdurch das Knöchelgelenk erheblich verdickt gegenüber dem linken.

Hinter dem malleolus externus ist die Schwellung etwas eindrückbar. Im übrigen hat sie dieselbe Konsistenz wie an den Händen.

Der linke Fuss zeigt die gleichen Veränderungen in geringerem Grade.

Die Umfangsmasse an den oberen Extremitäten betragen:

	rechts	links
am Handgelenk . . .	21,0 cm	20,1 cm
„ Metacarpal-Gel. . .	25,5 „	24,0 „

an den Grundphalangen

	rechts	links
des Daumens . .	10,4 cm	10,0 cm
„ 2. Fingers . .	10,0 „	9,6 „
„ 3. „ . .	9,6 „	9,0 „
„ 4. „ . .	8,7 „	8,6 „
„ 5. „ . .	8,5 „	7,5 „

an den unteren Extremitäten

	rechts	links
oberhalb der Knöchel	23,0 cm	21,2 cm
über dem Chopart'schen Gelenk .	26,7 „	26,3 „

Neurolog. Befund. Die Hirnnerven sind intakt. Die Sehnen-Periost-Reflexe an den oberen Extremitäten sind beiderseits normal.

Der Achilles-Sehnenreflex ist links nicht auslösbar. Beide Fusssohlenreflexe fehlen.

Die Sensibilität ist normal für alle Reizqualitäten, insbesondere an den erkrankten Körperstellen in keiner Weise verändert.

Motilität: Der Händedruck ist beiderseits matt, aktive Bewegungen der Finger werden mit geringer Kraft ausgeführt. Dagegen ist der Widerstand gegen passive Bewegungen in sämtlichen Muskelgruppen von Vorderarm und Hand ausgezeichnet.

Elektrisch: Keine Entartungsreaktion, auch keine deutliche direkte und indirekte Erregbarkeitsherabsetzung, wenn man die Dicke der die Nerven und Muskeln am Vorderarm überdeckenden Weichteile berücksichtigt.

Die Therapie bestand während des eine Woche lang dauernden Aufenthaltes in der Klinik in täglicher Massage. Die Umfänge der Finger nahmen dabei ein wenig ab, die livide Verfärbung machte einer mehr roten, zeitweise sogar einer rein roten Farbe Platz.

Im September 1915, vier Monate nach seiner Entlassung, sah ich den Patienten wieder. Er erzählte, dass er sich nach seinem Weggang aus der Klinik noch fünf Wochen lang habe elektrisieren lassen, und dass die Beweglichkeit der Hände ganz entschieden besser geworden sei. Er könne sogar wieder die volle Arbeit wie früher leisten, die unangenehmen Empfindungen in Händen und Füssen (Spannungsgefühl beim Versuch, die Hand zur Faust zu ballen, beim Auftreten) seien verschwunden.

Befund am 22. IX. 15. Die Hände sind noch sehr gross, die Umfänge sind kaum zurückgegangen, doch werden die Finger nicht mehr in so starker Beugestellung gehalten wie im Mai, können nahezu vollständig gestreckt werden und sind sehr viel besser beweglich. Die Hände zeigen, sofern dies bei der stark sonnegebräunten Haut zu beurteilen ist, ganz normale Farbe. Jedenfalls lässt sich die Grenze zwischen gesundem und krankhaft verändertem Gewebe nicht mehr feststellen.

An den Füssen zeigt die Haut überall normale Farbe. Der rechte Fuss zeigt noch immer eine Verdickung gegenüber dem linken, doch ist auch hier der Umfang ein wenig zurückgegangen.

Während der nächsten Jahre hat der Patient keine neuen Krankheitserscheinungen bemerkt. Kälte und Nässe sind ihm an den Händen noch immer sehr unangenehm, doch sonst hat er keine Beschwerden und ist vollkommen arbeitsfähig.

Der objektive Befund war am 26. Mai 1917 derselbe wie im September 1915.

Eine kurze Zusammenfassung ergibt, dass es sich im vorliegenden Fall um „eine allmählich und ohne ausgesprochene Anfälle sich entwickelnde Asphyxie der Extremitätenenden handelt, verbunden mit erheblichen trophischen Störungen, die im wesentlichen die Weich-

teile betreffen und zu deren hypertrophischen Entwicklung führen". Die von Cassirer für das Bild der Akroasphyxia chronica hypertrophica geforderten Symptomelemente sind also vorhanden.

Beachtenswert ist jedoch, dass die vasomotorische Störung jedenfalls anderer Natur ist als in den bisher beschriebenen Fällen. Es handelt sich hier nicht um eine reine Asphyxie im Sinne der passiven Hyperämie, die sich in ausgesprochener Cyanose mit lokaler Hypothermie kundgibt; die Farbe war hier nur eine leicht livide, bisweilen sogar eine rein rote, und die Temperatur der erkrankten Glieder war immer eine erhöhte. Die vasomotorische Störung besteht somit in einer vorwiegend aktiven Hyperämie.

Das Bild gewinnt dadurch sicherlich Beziehung zum Symptomenkomplex der Erythromelalgie. Uebrigens sind analoge Kombinationen von lokaler Asphyxie mit arterieller Hyperämie bereits in Fällen von Raynaud'scher Krankheit mehrfach beschrieben.

Ausserdem finden sich auch noch sichere Anzeichen für dystrophische Prozesse an der Haut und teilweise auch an den Knochen.

Leichte atrophische Veränderungen der Haut, wie sie hier vorliegen, sind bei chronischer Cyanose verschiedene Male beobachtet und im ganzen häufig bei den verwandten Neurosen (Symmetrische Gangrän, Sklerodermie). Seltener sind trophische Veränderungen am Knochensystem beschrieben; ausser einem Fall von chronischer Akroasphyxie finden wir sie fast ausschliesslich bei der Raynaud'schen Krankheit und der Sklerodermie.

Trotz der engen Beziehung, die das vorliegende Krankheitsbild sowohl zur Erythromelalgie, als auch zur Raynaud'schen Krankheit besitzt, ist die Abgrenzung von beiden doch leicht gegeben durch das Ausbleiben von Paroxysmen und von Schmerzen, speziell von der

Raynaud'schen Krankheit durch das Fehlen von Synkope und Gangrän, ferner durch das jenen beiden Bildern nicht zugehörige Symptom der Hypertrophie.

Mit ebensolcher Sicherheit ist das Quincke'sche Oedem auszuschliesen, abgesehen von der nicht ödematösen Konsistenz der Schwellung durch den chronisch-progredienten Verlauf, das Fehlen sensibler Störungen, sowie das Fehlen jeder Beteiligung von seiten der inneren Organe.

Schwierigkeit bereitete früher die Unterscheidung von der Akromegalie bei noch ganz mangelhafter Kenntnis des Wesens beider Erkrankungen. Es steht heute fest, dass die Akroasphyxia chronica hypertrophica und die Akromegalie im wesentlichen sich kaum berühren. Es fehlt in unserem Falle jedes auf eine Erkrankung der Hypophyse direkt hinweisende Symptom: Kopfschmerz, Sehstörung oder eine röntgenologisch nachweisbare Veränderung der Sella turcica sind nicht vorhanden. Auch ist keine Formveränderung des Gesichtes beobachtet. Die vorhandene leichte Kyphose ist bei der Häufigkeit dieser Anomalie für die Diagnose Akromegalie nicht zu verwerten.

Von organischen Nervenerkrankungen kommt einzig die Syringomyelie unter dem Bilde der main succulente in Betracht. Doch lässt das vollständige Fehlen motorischer und sensibler Störungen auch diese Affektion mit Sicherheit ausschliessen.

Aetiologisch schliesst sich unser Fall der grossen Zahl von Beobachtungen an, die für den ganzen Komplex der Akroparästhesien, der Erythromelalgie, der Raynaud'schen Krankheit in Kälte und Nässe einen wesentlichen Faktor erkennen.

Dass zu diesen äusseren Schädlichkeiten noch ein Weiteres — sei es in Form einer angeborenen Disposition, sei es als ein erworbenes Moment — kommen muss, wird allgemein angenommen.

Worin dieser zweite Faktor besteht, lässt sich in unserem Falle nicht erkennen. Eine neuropathische Konstitution, auf deren Basis nach Cassirer in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle die vasomotorisch-trophischen Neurosen entstehen, liegt hier sicherlich nicht vor; es ist dafür gar kein Anhaltspunkt vorhanden.

Ist auch eine ätiologische Bewertung heute noch nicht möglich, so sollen doch wegen entsprechender Angaben in der Literatur die Befunde an Herz und Lunge des Patienten noch kurz erwähnt werden.

Es sind mehrfach Fälle beschrieben, in denen zweifellos Beziehungen zwischen arteriosklerotischer Gefässerkrankung und Erythromelalgie, bzw. Raynaudschen Symptomen vorhanden sind.

Ob und inwieweit die Arteriosklerose unseres Patienten in Beziehung zu seiner vasomotorisch-trophischen Neurose steht, ob und welcher ätiologische Wert ihr beizumessen ist, lässt sich freilich nach dem Stande der heutigen Kenntnisse hierüber unmöglich beurteilen. Die Geringfügigkeit der arteriosklerotischen Symptome in diesem Fall macht allerdings wahrscheinlich, dass die Beziehungen zwischen beiden Erkrankungen zum mindesten keine engen sind.

Noch schwieriger zu beurteilen ist, ob zwischen der Akroasphyxia hypertrophica und dem Befunde an der Lunge irgendwelche Beziehungen bestehen.

Aus der Anamnese geht hervor, dass die Frau und eine Tochter des Patienten mit Tuberkulose infiziert waren, und er selbst hat, nach dem Röntgenbild zu schliessen, eine nicht ganz unbedeutende Affektion überstanden.

So unwahrscheinlich es auch ist, dass diese jedenfalls nicht mehr aktive Lungenerkrankung zu seinem gegenwärtigen Leiden in Beziehung steht, mag sie doch erwähnt werden, da in der Literatur Fälle beschrieben

sind (der bereits erwähnte von Péhu und ein freilich unklarer, sehr komplizierter von Hirschfeld), in denen nach Ansicht der Autoren der Lungentuberkulose ätiologisch die Hauptbedeutung zukommt.

In der Literatur findet sich unter den bis jetzt veröffentlichten und der Akroasphyxia chronica hypertrophica zugerechneten Krankheitsbildern auch nicht eines, das dieselben Symptomenelemente umfasst wie das hier beschriebene. Am nächsten stehen ihm wohl die von Kollarits (Akrocyanose und Schwellung der Weichteile. Deutsches Archiv für klinische Medizin, Band 86, S. 504) Péhu (L'acrocyanose chronique hypertrophiante. Nouvelle Iconogr. d. l. Salpêtr. 1903 p. 1) und vier von Rothfeld (Beitrag zur Kenntnis der Akroasphyxia chronica hypertrophica. Zeitschr. für Nervenheilkunde, 1917, S. 243) veröffentlichten Fälle. Doch liegt in diesen neben Schwellung der Weichteile ausgeprägt reine Asphyxie vor. Die erkrankten Glieder zeigen eine blaurote Farbe und fühlen sich kühl an. Ausserdem bestehen in all diesen Fällen sensible Störungen im Bereich der Erkrankung: Parästhesien (Kollarits), Schmerzen (Péhu), Hyp- und Anästhesien (Rothfeld).

Dem vorliegenden sehr nahe verwandt sind auch zwei von Cassirer in seiner Monographie (Ausgabe 1912, S. 521 und 512) beschriebene Fälle, in welchen beim ersten geringe Parästhesien das Bild komplizieren; im anderen ist dagegen die Hypertrophie wenig erheblich und tritt gegen ausgesprochene Sensibilitätsstörungen zurück.

Als einziger Fall, in dem, wenigstens zeitweilig, eine aktive Hyperämie neben der Cyanose bestand, sei noch eine von Barker-Sladen mitgeteilte Krankengeschichte genannt (On acrocyanosis chronica anaesthetica with gangrene, its relations to other diseases, especially to

Raynauds disease and to erythromelalgia. Journal of nerv. and ment. disease, 1907, p. 745); es bestanden hier ausserdem schwere dystrophische Veränderungen an Haut und Knochen.

Atrophie der Haut beobachtete Cassirer in einem merkwürdig symptomenreichen Bilde (Monographie 1912, S. 512) neben chronischer Cyanose, Sensibilitätsstörungen, flüchtigem Oedem und Erythromelalgiesymptomen (brennende, beim Herabhängenlassen stärker werdende Schmerzen in den erkrankten Füssen).

Heidelberg, den 5. Dezember 1918.

Lebenslauf.

Ich bin am 11. Oktober 1892 in Eppingen (in Baden) geboren als Tochter des damaligen Realschulvorstandes in Eppingen, Emil Neuer, und seiner Ehefrau, Antonie Neuer, geb. Hansen. In Eppingen besuchte ich dreieinhalb Jahre die Volksschule und sechs Jahre die Realschule. Nach der Einjährigen-Prüfung trat ich im Herbst 1908 in die Oberrealschule in Heidelberg ein, wo ich im Juli 1911 die Reifeprüfung bestand. Im Herbst 1911 wurde ich bei der medizinischen Fakultät in Heidelberg immatrikuliert; ich bestand die ärztliche Vorprüfung hier im Februar 1914. Im Herbst 1915 musste ich wegen Erkrankung für drei Semester das Studium unterbrechen. Seit Frühjahr 1917 studierte ich wieder in Heidelberg.

Am 4. Dezember 1918 bestand ich die ärztliche Prüfung in Heidelberg.

Irma Neuer.